

Wybrane problemy zdrowotne dziecka z zespołem Stevensa i Johnsona – koncepcja opieki pielęgniarskiej

The selected health problems in children with Stevens–Johnson syndrome: Nursing care concept

Grażyna Cepuch^{A–F}, Agnieszka Kruszecka-Krówka^{B–D}

Wydział Nauk o Zdrowiu, Uniwersytet Jagielloński – Collegium Medicum, Kraków, Polska

A – koncepcja i projekt badania, B – gromadzenie i/lub zestawianie danych, C – analiza i interpretacja danych, D – napisanie artykułu, E – krytyczne zrecenzowanie artykułu, F – zatwierdzenie ostatecznej wersji artykułu

Pielęgniarstwo i Zdrowie Publiczne, ISSN 2082-9876 (print), ISSN 2451-1870 (online)

Piel Zdr Publ. 2019;9(4):301–308

Adres do korespondencji

Agnieszka Kruszecka-Krówka
e-mail: agnieszka.kruszecka-krowka@uj.edu.pl

Zewnętrzne źródła finansowania

Brak

Konflikt interesów

Nie występuje

Praca wpłynęła do Redakcji: 19.03.2019 r.

Data ostatniej recenzji: 9.07.2019 r.

Zaakceptowano do druku: 9.09.2019 r.

Streszczenie

Zespół Stevensa i Johnsona jest schorzeniem zagrażającym życiu pacjenta, dotyczącym skóry i błon śluzowych, z częstymi powikłaniami układowymi, występującym najczęściej jako niepożądana reakcja na zastosowane leczenie farmakologiczne. Ze względu na szerokie stosowanie polifarmakoterapii wzrasta prawdopodobieństwo rozwinięcia się zespołu również w grupie pacjentów pediatrycznych. Skóra uznawana jest za tzw. narząd sygnałowy, dlatego wszelkiego rodzaju zmiany na niej występujące są idealnym wskaźnikiem pomocnym w diagnostyce niepożądanych reakcji polekowych. Celem artykułu jest przedstawienie problemów zdrowotnych dziecka, u którego rozpoznano zespół Stevensa i Johnsona, oraz zaproponowanie metod ich rozwiązania w działaniach zespołu pielęgniarskiego. Dziecko zmagające się z zespołem Stevensa i Johnsona powinno być leczone przez wykwalifikowany personel na oddziale intensywnej terapii lub oddziale zajmującym się leczeniem ran oparzeniowych. Zmiany skórne i śluzówkowe powodują ból o dużym natężeniu i mogą być źródłem zakażenia ogólnoustrojowego i miejscowego. Stały nadzór nad pacjentem, monitorowanie parametrów życiowych, ocena zmian stanu skóry i błon śluzowych oraz ich pielęgnacja, a także udział w leczeniu stanowią podstawę opieki pielęgniarskiej.

Słowa kluczowe: działania niepożądane leków, dziecko, problemy zdrowotne, zespół Stevensa i Johnsona

Cytowanie

Cepuch G, Kruszecka-Krówka A. Wybrane problemy zdrowotne dziecka z zespołem Stevensa i Johnsona – koncepcja opieki pielęgniarskiej. *Piel Zdr Publ.* 2019;9(4):301–308. doi:10.17219/pzp/112221

DOI

10.17219/pzp/112221

Copyright

© 2019 by Wrocław Medical University
This is an article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution 3.0 Unported License (<https://creativecommons.org/licenses/by/3.0/>)

Abstract

Stevens–Johnson syndrome is a life-threatening disease affecting the skin and mucous membranes, frequently causing systemic complications, most often as an undesirable reaction to pharmacological treatment. Because of the widespread use of polypharmacotherapy, the incidence of the syndrome increases, also in the pediatric group. The skin is recognized as so-called signal organ and all kinds of changes occurring on it are an ideal indicator helpful in the diagnosis of adverse drug reactions. The aim of the article is to present the health problems in children with Stevens–Johnson syndrome and to show how these problems can be solved thanks to the actions undertaken by the nursing team. A child with Stevens–Johnson syndrome should be treated by qualified staff in the intensive care unit or a burns ward. Skin and mucosal changes cause high-intensity pain and can be a source of systemic and local infection. Constant supervision of the patient, vital signs monitoring, assessment of changes on the skin and mucous membranes, their proper management, as well as the participation in the treatment are the basis for nursing activities.

Key words: drug side effects, child, health problems, Stevens–Johnson syndrome

Wprowadzenie

Zespół Stevensa i Johnsona (ang. *Stevens–Johnson syndrome* – SJS) oraz toksyczna nekroliza naskórka (ang. *toxic epidermal necrolysis* – TEN) są zaliczane do wielonarządowych zespołów zagrażających życiu i zdrowiu pacjenta. Stanowią skórno-śluzówkową reakcję związaną z nadwrażliwością na leki¹ lub, zdecydowanie rzadziej, czynnik infekcyjny. W przebiegu SJS oraz TEN często dochodzi także do powikłań układowych.^{2,3}

W grupie pacjentów pediatrycznych ryzyko rozwinięcia się SJS jest związane ze stosowaniem w terapii głównie sulfonamidów (m.in. sulfasalazyny, kotrimoksazolu), penicyliny, niesteroidowych leków przeciwzapalnych, cefalosporyn, chinologów, jodowych środków kontrastowych, surowic obcogatunkowych, leków przeciwdrgawkowych (m.in. lamotryginy, fenytoiny, karbamazepiny, fenobarbitalu)^{4–6} oraz leków stosowanych w terapii nowotworów.⁷ Wśród czynników infekcyjnych związanych z wystąpieniem SJS wymienia się przede wszystkim *Mycoplasma pneumoniae*.^{8,9} Nadal nie ma jednak jasnej odpowiedzi na pytania, czy czynnik infekcyjny jest tylko kofaktorem, czy też czynnikiem spustowym w połączeniu z lekami, oraz czy może być bezpośrednio odpowiedzialny za wywołanie SJS.¹⁰

Uznaje się, że istnieją 2 grupy czynników ryzyka rozwoju SJS. Pierwszą grupę stanowią czynniki chorobowe, takie jak: infekcje wirusowe, przewlekłe choroby zapalne lub choroby zmniejszające odporność organizmu (np. HIV, toczeń rumieniowaty układowy),^{11–13} a do drugiej grupy należą uwarunkowania genetyczne.^{14–16} Również alkohol uznawany jest za prawdopodobny czynnik ryzyka rozwoju SJS.^{17,18} W grupie pacjentów pediatrycznych, głównie adolescentów, nie można go wykluczyć.

Dokładny patomechanizm rozwoju SJS nie został do końca poznany. Prawdopodobnie choroba jest następstwem wielu charakterystycznych alergiczno-immunologicznych reakcji komórkowych i humoralnych.^{15,19} Za główną przyczynę wystąpienia SJS uznaje się uszkodzenie szlaku metabolicznego przyjętego leku. Dochodzi wtedy do kumulacji w organizmie jego toksycznych metaboli-

tów. Toksyny, wirusy lub mechanizmy immunologiczne mogą być przyczyną nasilonej apoptozy keratynocytów występującej w SJS. Innym czynnikiem sprawczym mogą być powierzchniowe receptory programowanej śmierci komórki.^{16,20}

Objawy kliniczne

Objawy prodromalne, takie jak: ból głowy, gorączka, ból gardła, zaburzenia połykania, świąd i podrażnienie oczu, wyprzedzają o 1–10 dni wystąpienie właściwych objawów choroby. Typowe objawy SJS charakteryzują się powstawaniem wybroczyn, pęcherzy i nadżerek na błonach śluzowych jamy ustnej, narządów moczowo-płciowych, górnego odcinka przewodu pokarmowego lub górnych dróg oddechowych. Z zajęcie błony śluzowej jamy ustnej obserwuje się w 90% przypadków SJS.²¹ Zmiany skórne mogą przyjmować postać wykwitów rumieniowych dowolnych okolic ciała. Często powstają krwotoczne nadżerki na czerwieni wargowej, które przysychają, tworząc nawarstwiające się strupy. Z kolei stan zapalny błony śluzowej przełyku doprowadza do wystąpienia dysfagii oraz odynofagii. U wielu pacjentów dochodzi także do zapalenia spojówek i rogówki. Zmiany chorobowe w narządzie wzroku stwierdza się u ok. 75% pacjentów.²² Cechą charakterystyczną SJS jest jego nagły początek, wysoka temperatura ciała, bóle stawowo-mięśniowe oraz dyzuria.^{2,6,23,24}

W ciężkich przypadkach SJS może dojść do zapalenia płuc, mięśnia sercowego, nerek, wątroby, wtórnych zakażeń skóry, a także ciężkiego uszkodzenia nerek i wątroby na tle autoimmunologicznym. Pacjent zagrożony jest także wystąpieniem zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych lub sepsy na skutek uogólnionej reakcji zapalnej organizmu na zakażenie.²⁴

W przebiegu SJS mogą wystąpić także odległe powikłania. Dotyczą one przede wszystkim układów: oddechowego, pokarmowego oraz moczowo-płciowego i są wynikiem postępującego bliznowacenia błon śluzowych, skutkującego zaburzeniem przyjmowania pokarmów, ob-

turacją dróg oddechowych oraz objawami dyzurycznymi. Pacjenci chorujący na SJS narażeni są także na powikłania ze strony narządu wzroku,²⁵ takie jak: zespół suchego oka, fotofobia, przewlekłe zapalenie spojówek, zakażenia gałki ocznej, zrośnięcie się powieki z gałką oczną, powstawanie blizn w obrębie spojówek, rozmiękanie rogówki oraz nadmierne odkładanie się keratyny w nabłonku rogówki, które mogą doprowadzić do ślepoty.²³ Do późnych powikłań SJS należą także przebarwienia skóry, zniekształcenia paznokci i zmiany zanikowe płytek paznokciowych, przewlekłe owrzodzenia jamy ustnej i narządów płciowych oraz zanik brodawek na języku. Występowanie późnych powikłań obserwuje się u 47% pacjentów.²⁶ Nawrót SJS ma zazwyczaj poważniejszy przebieg niż pierwszy epizod choroby i w skrajnych przypadkach może zakończyć się śmiercią pacjenta, szczególnie gdy dochodzi do zajęcia ponad 30% powierzchni ciała i rozwoju toksycznej nekrolizy naskórka.^{16,21}

Leczenie

W leczeniu SJS, także w grupie dzieci i młodzieży, brakuje rekomendacji, a zalecane schematy postępowania ustalane są na podstawie badań *in vitro* i opisów serii przypadków. Podstawą postępowania jest szybkie rozpoznanie choroby, eliminacja czynnika wywołującego reakcję i jak najszybsze wdrożenie leczenia.^{6,27} W terapii SJS stosowane są leki o działaniu objawowym, zarówno miejscowym, jak i ogólnym. Terapia miejscowa polega na podaniu na skórę i błony śluzowe leków przeciwgrzybiczych, przeciwwirusowych, antybiotyków, glikokortykosteroidów, środków działających przeciwbólowo, a w razie wskazań na wdrożeniu tzw. wilgotnej terapii ran z wykorzystaniem nowoczesnych opatrunków. W przypadku głębokich lub rozległych zmian skórnych stosowane jest chirurgiczne oczyszczanie ran oraz pokrywanie ich opatrunkami biologicznymi, biosyntetycznymi lub przeszczepami skóry autologicznej, a terapia odbywa się w warunkach izolacji.³ W leczeniu stosowane są antybiotyki, leki przeciwwirusowe i przeciwhistaminowe, immunoglobuliny lub/i glikokortykosteroidy, diuretyki. Zaleca się również wdrożenie profilaktyki przeciwłęczowej.²⁸ Metodami i lekami drugiego rzutu są: plazmafereza,²⁹ infliksymab oraz cyklosporyna, a w przypadku rozwijającej się niewydolności nerek także hemodiafiltracja.³⁰ W sytuacji pogorszenia stanu pacjenta w przebiegu SJS lub rozwoju toksycznej nekrolizy naskórka konieczna jest modyfikacja i intensyfikacja zastosowanego leczenia.^{30,31} Skuteczność terapii opierająca się na podawaniu glikokortykosteroidów, immunoglobulin, cyklosporyny, leków biologicznych bądź zastosowaniu plazmaferezy jest jednak niepewna,^{3,32} a w przypadku glikokortykosteroidów nawet kontrowersyjna.^{33,34} Nie ma także jednoznacznego stanowiska w kwestii podaży antybiotykoterapii profilaktycznej.

Hospitalizacja pacjentów chorujących na SJS powinna odbywać się na oddziale leczenia oparzeń lub oddziale intensywnej terapii z udziałem wielodyscyplinarnego zespołu (dermatologa, stomatologa, chirurga plastycznego, okulisty, pulmonologa, gastrologa, urologa, rehabilitanta) oraz z uwzględnieniem drobiazgowej opieki nad ranami, hydratacji, kontroli bólu oraz izolacji od innych pacjentów.^{6,28,35} Kluczowe znaczenie dla powodzenia terapii ma zapewnienie ciągłości opieki pielęgniarskiej. Dobra współpraca całego zespołu leczącego umożliwia osiągnięcie pozytywnych efektów terapii oraz uniknięcie lub zminimalizowanie skutków powikłań.³⁶

Zadania diagnostyczne i leczniczo-pielęgnacyjne zespołu pielęgniarskiego

1. Wyeliminowanie bólu związanego ze zmianami chorobowymi na skórze i błonach śluzowych:

- regularna ocena bólu: jakościowa (charakteru bólu) i ilościowa (stopnia natężenia bólu, za pomocą np.: skali wzrokowo-analogowej [ang. *visual analog scale* – VAS], skali numerycznej [ang. *numeric rating scale* – NRS]),³⁷ czasu jego trwania i lokalizacji oraz ocena skuteczności podjętych działań analgetycznych udokumentowanych w karcie oceny doznań bólowych (karta oceny bólu) pozwalają na efektywne dostosowanie postępowania analgetycznego do potrzeb dziecka z uwzględnieniem aktualnego zapotrzebowania na leki przeciwbólowe (np. przed zmianą opatrunku, przed badaniami diagnostycznymi);
- ocena stanu emocjonalnego i zachowania pacjenta – obniżenie nastroju, stan emocjonalny o charakterze depresji i lęk zmniejszają próg bólu i zwiększają zapotrzebowanie na leki przeciwbólowe. Zaleca się ocenić całość postępowania przeciwbólowego w formie protokołu;
- ocena stanu skóry i błon śluzowych jamy ustnej, oka oraz okolicy krocza pod kątem nasilenia/cofania zmian pozwala na ocenę skuteczności podjętego leczenia podstawowego i modyfikowanie zastosowanego leczenia analgetycznego;
- udział w podstawowym leczeniu choroby zgodnie z indywidualną kartą leczenia pacjenta:
 - udział w podaży leków o działaniu systemowym (immunoglobuliny, glikokortykosteroidów, antybiotyków, metronidazolu, leków immunosupresyjnych). W czasie podawania leków o działaniu systemowym zalecana jest wnikliwa ocena stanu pacjenta z uwagi na możliwość zaostrenia się procesu chorobowego. Leczenie podstawowe choroby zmniejsza liczbę zmian i w efekcie eliminowane są źródła bólu³⁸;
 - udział w miejscowym leczeniu zmian skórnych – stosuje się tu m.in.: neutralne gazy parafinowe, opa-

trunki enzymatyczne, opatrunki poliuretanowe, opatrunki hydrożelowe, hydrowłókniste i hydrokoloidowe, preparaty lecznicze z antybiotykiem, glikokortykosteroidem lub przeciwgrzybiczne, opatrunki z jonami srebra, specjalistyczne zabiegi z zastosowaniem silikonu.³⁹ Leczenie zmian na skórze eliminuje główne źródła bólu. Zastosowanie w terapii ran nowoczesnych opatrunków zmniejsza odczuwanie bólu w czasie ich zmiany, gdyż dzięki procesowi żelowania w kontakcie z wysiękiem opatrunki nie przywierają do tkanek. Niemniej ważne jest natłuszczenie skóry w okresie gojenia się ran i powstawania blizn. Ponadto bezwzględnie należy wykluczyć stosowanie tradycyjnych plastrów na skórę, których zdejmowanie może powodować ból oraz uszkodzenia skóry związane ze stosowaniem przyklepnych materiałów medycznych (ang. *medical adhesive-related skin injuries* – MARS), a także drażniących rozpuszczalników do odklejania plastrów, m.in. benzyny aptecznej. Do usuwania przyklepców (plastrów) medycznych oraz opatrunków należy używać hipoalergicznym bezalkoholowych środków na bazie oleju mineralnego lub silikonu bądź namoczonych wodą gazików, stale zwilżając powierzchnię na granicy kleju i skóry⁴⁰;

- udział w miejscowym leczeniu błony śluzowej oka – w tym przypadku stosowane są leki przeciwnieinfekcyjne, przeciwalergiczne, przeciwzapalne – poprawiające metabolizm i regenerację tkanek oraz nawilżające w postaci kropeł, maści i żelów. Rekomenduje się leki niezawierające środków konserwujących^{24,41};
- udział w miejscowym leczeniu owrzodzeń błony śluzowej jamy ustnej – leczenie miejscowe zmian chorobowych w jamie ustnej jest objawowe i zależy od stopnia ich nasilenia.³⁹ Celem toalety jamy ustnej u pacjenta, u którego wystąpiły owrzodzenia błony śluzowej w przebiegu SJS, jest przede wszystkim utrzymanie jamy ustnej w czystości (oczyszczenie jamy ustnej z resztek pokarmu i martwych komórek), profilaktyka próchnicy, eliminacja owrzodzeń oraz zapobieganie powstawaniu nowych zmian chorobowych na śluzówce, a także zapewnienie komfortu pacjentowi. W leczeniu zmian zapalnych błon śluzowych jamy ustnej wykorzystuje się leki antyseptyczne (płukanki przeciwbakteryjne, np. Octenidol, oraz miejscowe leki przeciwgrzybiczne, np. nystatynę), jak i znieczulające (np. zawierające lignokainę, benzokainę, anestezynę). Można zraszać jamę ustną solą fizjologiczną lub płukać ją wodnym roztworem gencjany bądź benzydaminą. W postępowaniu miejscowym na zmiany chorobowe w jamie ustnej stosuje się także preparaty przyspieszające nabłonkowanie oraz ochraniające śluzówkę przed mechanicznym urazem (np. płukanie jamy ustnej naparem siemienia lnianego).³⁹ Jeśli pacjent może spożywać posiłki, należy zadbać o znieczulenie śluzówki na 10–15 min przed planowanym posiłkiem oraz unikać podaży

pokarmów i napojów, które drażnią zmiany chorobowe i wywołują ból (twarde, ostre, kwaśne, gorące). Do toalety jamy ustnej należy zapewnić jałowe gaziki i sól fizjologiczną, a podczas wykonywania zabiegów higienicznych trzeba unikać pocierania śluzówki, aby ograniczyć ryzyko powstania wtórnych uszkodzeń. Konieczne jest zapewnienie stałego natłuszczenia czerwieni wargowej hipoalergicznymi preparatami natłuszczającymi lub nawilżającymi, np. zawierającymi witaminę A czy takimi jak Bepanthen.²¹ Wszystkie zabiegi diagnostyczne, lecznicze i pielęgnacyjne powinny być wykonywane tak, aby nie potęgować bólu.

Podstawowym celem skutecznego działania analgetycznego jest zapewnienie pacjentowi pediatrycznemu subiektywnego komfortu i zahamowanie lub niedopuszczenie do kaskady patofizjologicznych procesów ustroju, jakie mogłyby się pojawić w efekcie nieskutecznego zwalczania bólu. W planowaniu opieki należy uwzględnić także stosowanie nefarmakologicznych metod łagodzenia bólu oraz przygotowanie rodziców do współuczestniczenia w opiece na każdym etapie leczenia.

2. Zmniejszenie ryzyka zakażenia ran lub rozwinienia się posocznicy na skutek pęknięcia pęcherzy na skórze i uszkodzenia błony śluzowej, zastosowanego leczenia farmakologicznego (antybiotyki, glikokortykosteroidy, leki immunosupresyjne) oraz zaburzenia odporności w przebiegu SJS:

- ocena stanu ogólnego dziecka w regularnych odstępach czasowych wynikających z aktualnego stanu zdrowia, w tym:
 - pomiar parametrów życiowych (tętna, ciśnienia tętniczego, temperatury ciała) wg wskazań wynikających z aktualnego stanu zdrowia. Wzrost temperatury ciała oraz tachykardia mogą wskazywać na rozwój zakażenia. Należy jednak pamiętać, że do wzrostu temperatury dochodzi także z powodu wzmożonych procesów katabolicznych zachodzących w organizmie, reakcji zapalnej organizmu oraz dolegliwości bólowych towarzyszących chorobie. W czasie podawania leków przeciwgorączkowych należy zachować ostrożność i unikać stosowania leków, które mogły być przyczyną wywołania objawów SJS, oraz powielania podaży leków z tej samej grupy, np. niesteroidowych leków przeciwzapalnych¹⁰;
 - ocena zachowania pacjenta w celu wczesnego wykrycia nieprawidłowości (np. apatyczność, pobudzenie, zaburzenia świadomości) świadczących o rozwoju zakażenia;
 - ocena stanu skóry i błon śluzowych w kierunku wystąpienia cech rozwoju infekcji ran (ocena lokalnego wzorca zakażenia – koloru zmiany skórnej i ewentualnego wysięku z rany, zapachu, nasilenia bólu, obrzęku tkanek, miejscowego ocieplenia) bądź krwawych wybroczyn na skórze mogących świadczyć o rozwoju sepsy⁴¹;

- w razie wskazań pobranie wymazów z chorobowo zmienionych miejsc. U pacjentów chorujących na SJS istnieje ryzyko wtórnych zakażeń skóry i błon śluzowych drobnoustrojami chorobotwórczymi, takimi jak bakterie (np.: gronkowce, paciorkowce, *Clostridium*) lub grzyby. Materiał biologiczny należy pobrać ściśle wg zaleceń laboratorium i zapewnić jak najszybsze dostarczenie go do pracowni;
- podaż leków o działaniu systemowym i miejscowym (patrz pkt 1). W okresie antybiotykoterapii empirycznej lub celowanej należy zachować ostrożność ze względu na ryzyko zaostrzenia procesu chorobowego w odpowiedzi na zastosowane leczenie, o czym mogą świadczyć m.in. nowo powstałe zmiany lub pogorszenie stanu istniejących już zmian na skórze i błonach śluzowych;
- zażywanie kąpeli w nadmanganianie potasu, stosowanie jałowej pościeli³⁹ oraz zmiana bielizny osobistej i pościelowej minimum raz dziennie oraz w razie wskazań;
- dobór optymalnych nowoczesnych opatrunków dostosowanych do potrzeb pacjenta, rodzaju rany oraz etapu gojenia, które utrzymują wilgotne środowisko rany, pochłaniają ewentualny wysięk z rany, zapewniają szybką i skuteczną aktywność antybakteryjną w zależności od zapotrzebowania, umożliwiają wymianę gazową, a przy tym sprzyjają ochronie skóry otaczającej ranę przed maceracją i wtórnym uszkodzeniem podczas wymiany opatrunku. Chłonność i wytrzymałość opatrunków z alginianów, hydrożelowych, hydrowłóknistych i hydrokoloidowych umożliwiają dłuższe pozostawianie na ranie. Opatrunki te zamykają wysięk i szkodliwe komponenty w swej strukturze, dzięki czemu zapobiegają infekcjom krzyżowym. Opatrunki, których warstwa kontaktowa zawiera jony srebra, mogą być używane do pokrycia ran zainfekowanych lub z podejrzeniem infekcji i zapewniają skuteczne zwalczanie szerokiego spektrum drobnoustrojów, w tym gronkowca złocistego opornego na metycylinę (ang. *methicillin-resistant Staphylococcus aureus* – MRCA), gronkowca złocistego opornego na wankomycynę (ang. *vancomycin-resistant Staphylococcus aureus* – VRCA) i innych szczepów antybiotykooopornych.⁴² U pacjentów chorujących na SJS protokoły leczenia ran są zbliżone do protokołów leczenia oparzeń i należy ich skrupulatnie przestrzegać;
- uwzględnienie subiektywnych odczuć pacjenta w planowaniu opieki – objawy subiektywne mogą wyprzedzać objawy obiektywne. Reagowanie na uwagi pacjenta może umożliwić podjęcie wczesnej interwencji przez zespół leczący;
- wnikliwa ocena miejsca kaniulacji naczyń – miejsca te stanowią często źródło infekcji, szczególnie u pacjentów mających obniżoną odporność. Korzystne jest zastosowanie błon półprzepuszczalnych o wysokiej szybkości przepuszczania pary wodnej (ang. *moisture vapor transmission rate* – MVTR) do zabezpieczenia miejsca kaniulacji naczyń obwodowych i centralnych,⁴³ które umożliwiają ich ocenę pod kątem wystąpienia cech miejscowego stanu zapalnego, stanowią ochronę przed uszkodzeniem mechanicznym i zabrudzeniem, są barierą dla bakterii i innych drobnoustrojów oraz umożliwiają mycie zanieczyszczonej okolicy ciała, która jest np. narażona na kontakt z wydalaminami. Opatrunek ten nie wymaga codziennej zmiany;
- pielęgnacja okolicy krocza i cewki moczowej – konieczne jest zachowanie czystości okolicy krocza i pośladków poprzez codzienną dokładną toaletę łagodnymi środkami myjącymi (także każdorazowo po oddaniu moczu lub stolca) oraz delikatne osuszanie. U niektórych pacjentów wskazane jest stosowanie preparatów dezynfekcyjnych (np. roztworu nadmanganianu potasu, roztworu na bazie oktenidyny) i leczniczych (np.: preparatów z chloramfenikolem, mupirocyną lub detreomycyną, propionianem flutykazonu lub walerianianu betametazonu)⁴¹ na zmiany skórne okolicy krocza. Proces chorobowy w tej lokalizacji narusza naturalną barierę ochronną dróg moczowych i może sprzyjać rozwinięciu się stanu zapalnego układu moczowego. W ochronie przed zakażeniem dróg moczowych ważne jest optymalne nawodnienie pacjenta i zachęcanie do częstego oddawania moczu. Gdy pacjent ma założony cewnik do pęcherza moczowego, należy zwrócić uwagę, aby cewnik nie ocierał skóry, gdyż zwiększa to ryzyko nasilenia zmian oraz ich zainfekowania. Delikatną skórę wokół ran można zabezpieczyć przed szkodliwym działaniem wilgoci, mechanicznym podrażnieniem oraz przed zabrudzeniem, wykorzystując tzw. płynne błony barierowe: pianki, chusteczki, spraye, które mogą zawierać w swoim składzie silikony, akrylany, polimery organiczne lub związki nieorganiczne zdyspergowane w rozpuszczalniku. Produkty barierowe zmniejszają ryzyko wystąpienia MARSI, wygładzając skórę i tworząc mikroskopijną, cienką powłokę ochronną⁴⁰;
- podaż leków do worka spojówkowego ściśle z przyjętymi procedurami – obowiązuje rzetelna ocena oka pod kątem pojawienia się nowych nadżerek lub błon rzekomych. Do pielęgnacji oka oraz działań leczniczych należy stosować jedynie jałowe gaziki;
- zapewnienie częstej zmiany pozycji pacjenta w łóżku, by zmniejszyć nacisk i niedokrwienie w obszarze zmienionych chorobowo miejsc (co 1 lub 2 godziny, w zależności od stanu skóry i ogólnego stanu pacjenta);
- skrupulatne przestrzeganie przez personel medyczny stosowania środków indywidualnej ochrony (takich jak: rękawice, dodatkowy fartuch ochronny, maski na twarz) oraz zasad aseptyki i antyseptyki;
- przygotowanie rodziców do opieki nad dzieckiem, w tym instruktaż w zakresie zasad przestrzegania reżimu sanitarnego oraz pielęgnacji dziecka w chorobie;
- przygotowanie pacjenta do zabiegu zmiany opatrunków w warunkach znieczulenia ogólnego wg indywidualnej karty zleceń.

3. Utrzymanie równowagi wodno-elektrolitowej dziecka i dostarczenie składników pokarmowych zgodnie z zapotrzebowaniem

Gorączka, uszkodzona skóra, zmiany na błonach śluzowych jamy ustnej czy utrudnione przyjmowanie posiłków wynikające ze zmian chorobowych zlokalizowanych w przewodzie pokarmowym (nadżerki i bliznowacenia) sprzyjają zaburzeniom w gospodarce wodnej organizmu i niedożywieniu. Również ewentualne krwawienia z przewodu pokarmowego oraz zmiany chorobowe, które mogą objąć szpik, wątrobę lub trzustkę, sprzyjają anemizacji i niedoborom żywieniowym. Działania pielęgniarские powinny obejmować:

- ocenę stopnia nawodnienia dziecka: pomiar masy ciała, ocenę wilgotności błon śluzowych jamy ustnej, elastyczności skóry, tętna, ciśnienia tętniczego krwi, nawrotu kapilarnego, ilości płynów przyjętych i wydalonych (bilans płynów z uwzględnieniem ewentualnych dodatkowych utrat płynowych w przypadku wystąpienia gorączki, wymiotów, zalegania żołądkowego). Ocena skóry i błon śluzowych pod kątem nawodnienia dziecka może być jednak utrudniona ze względu na występowanie na nich zmian chorobowych;
- udział w badaniach diagnostycznych wg indywidualnej karty zleceń – istotne jest przygotowanie psychiczne pacjenta do badania w celu zmniejszenia lęku. Pobranie krwi arterializowanej do badań laboratoryjnych, np.: badania gazometrycznego krwi, poziomu jonów, badania morfotycznego krwi, wymaga ocieplenia miejsca nakłucia oraz unikania wyciskania krwi ze względu na ryzyko zafałszowania wyniku badania (wykluczenie błędów przedlaboratoryjnych). Wymagane będzie również pobranie krwi żyłnej do badań biochemicznych (m.in. w celu określenia stężenia białka całkowitego oraz albumin w surowicy) – ocena stężenia białek jest niezbędna do skutecznego leczenia pacjenta chorującego na SJS; ocena ciężaru właściwego moczu oraz obecności ciał ketonowych w moczu pozwala na monitorowanie stanu nawodnienia;
- zadbanie, by pacjent odczuwał jak najmniejszy stres przy wykonywaniu badań laboratoryjnych;
- nawadnianie doustne zgodnie z dobowym zapotrzebowaniem pacjenta na wodę uwzględniającym jego masę ciała. W przypadku braku efektywności nawadniania doustnego należy wprowadzić nawadnianie przez zgłębnik dożołądkowy, a w razie nietolerancji lub niemożności nawadniania dojelitowego konieczny jest udział w terapii infuzyjnej wg indywidualnej karty zleceń lekarskich (pokrycie zapotrzebowania płynowego realizowane głównie poprzez podaż płynu wieloelektrolitowego). Może zaistnieć konieczność nawadniania wg reguł stosowanych w chorobie oparzeniowej;⁴⁴
- podaż leków przeciwbólowych o działaniu systemowym lub/i na śluzówki jamy ustnej zgodnie z indywidualną kartą zleceń lekarskich przed posiłkiem;

- zapewnienie prawidłowego odżywienia dziecka – konsystencja posiłków dostosowana do możliwości dziecka (w ciężkich przypadkach na początku procesu chorobowego dieta płynna, następnie posiłki miksowane i lekkostrawne przygotowane z uwzględnieniem diety bogatobiałkowej).^{8,11} W razie niemożności wdrożenia/utrzymania żywienia doustnego konieczne jest karmienie przez zgłębnik dożołądkowy lub zastosowanie żywienia pozajelitowego zgodnie z indywidualną kartą zleceń lekarskich w celu dostarczenia niezbędnego odżywienia koniecznego do gojenia się ran. Przy zakładaniu zgłębnika dożołądkowego należy zachować szczególną ostrożność ze względu na możliwość krwawienia ze zmienionej chorobowo błony śluzowej przełyku;
- podejmowanie interwencji mających na celu utrzymanie/przywrócenie komfortu cieplnego pacjenta (pacjenci chorujący na SJS są narażeni na ból, gorączkę lub nadmierne wychłodzenie). Utrzymanie temperatury otoczenia powyżej 25°C, optymalnie 30–32°C, jest zatem bardzo ważne.³⁹ Proces chorobowy, gorączka, ból, ochłodzenie organizmu są czynnikami zwiększającymi katabolizm białek w organizmie i zwiększając zapotrzebowanie energetyczne.

4. Utrzymanie wydolności układu oddechowego

Proces chorobowy może obejmować również błony śluzowe układu oddechowego, prowadząc do zwężenia dróg układu oddechowego lub zapalenia płuc, co może skutkować wystąpieniem zespołu ostrej niewydolności oddechowej. Opieka pielęgniariska obejmuje:

- ocenę drożności dróg oddechowych, stabilności hemodynamicznej oraz ogólnego stanu nawodnienia;²⁸
- rzetelną ocenę funkcjonowania układu oddechowego (ilości i charakteru oddechu, zachowania dziecka, pracy mięśni oddechowych, toru oddychania, zabarwienia skóry, osłuchiwanie klatki piersiowej) wg wskazań wynikających z aktualnego stanu zdrowia;
- stałe monitorowanie przyrządowe z zastosowaniem pulsoksymetru lub kardiomonitora z jednoczasową interpretacją wyników pomiaru oraz okresowym dokumentowaniem w karcie obserwacji;
- reagowanie na uwagi pacjenta i jego subiektywne odczucia;
- zachęcanie do wykonywania ćwiczeń oddechowych w celu zmniejszenia ryzyka wystąpienia zaburzeń oddechowych wynikających z ograniczenia aktywności ruchowej pacjenta, np.: pogłębione wdechy i wydechy, oddychanie wspomagane ruchem ramion, wydech z oporem z wykorzystaniem profesjonalnego (np.: aparatu z piłeczką styropianową Magic Ball, aparatu Triflo, aparatu Spiroflo) lub nieprofesjonalnego sprzętu (wacików, piórek, gwizdków itp.);
- wykonywanie nebulizacji w celu nawilżenia dróg oddechowych (np. 0,9% NaCl lub 0,9% NaCl z kwasem hialuronowym);

- delikatną toaletę górnych dróg oddechowych (płytka deplaszę wydzieliny);
- podaż leków wziewnie lub systemowo wg indywidualnej karty zleceń;
- doraźną podaż tlenu przez maskę tlenową w razie wskazań bądź udział w tlenoterapii biernej wg indywidualnej karty zleceń lekarskich;
- zapewnienie dostępu do sprzętu służącego do reanimacji i intubacji w razie wystąpienia całkowitego zwężenia dróg oddechowych.


Profesjonalna i specjalistyczna opieka pielęgniarska nad dzieckiem chorującym na SJS obejmuje również udzielanie wsparcia pacjentowi i jego rodzinie, w tym także łagodzenie lęku związanego z brakiem akceptacji samego siebie. Nie mniej ważne staje się przygotowanie rodziców do opieki nad dzieckiem w chorobie z zachowaniem reżimu sanitarnego i szczególną dbałością o jego bezpieczeństwo. Jest to szczególnie istotne w kontekście planowanego wypisu dziecka ze szpitala ze względu na konieczność kontynuowania rozpoczętego w czasie hospitalizacji leczenia skóry i błon śluzowych oraz profilaktyki odległych powikłań, w tym powstawania blizn przerostowych.

Wnioski

Pacjent zmagający się z SJS wymaga holistycznej opieki interdyscyplinarnego zespołu terapeutycznego, w tym profesjonalnej opieki pielęgniarskiej. Stały nadzór nad pacjentem, monitorowanie parametrów życiowych, ocena zmian stanu skóry i błon śluzowych oraz ich pielęgnacja, podaż leków o działaniu systemowym i miejscowym, a także udział w leczeniu żywieniowym stanowią podstawę działań pielęgniarskich.

ORCID iDs

Grażyna Cepuch  <https://orcid.org/0000-0002-7124-565X>

Agnieszka Kruszecka-Krówka  <https://orcid.org/0000-0003-3974-6427>

Piśmiennictwo

- Sassolas B, Haddad C, Mockenhaupt M, et al. ALDEN, an algorithm for assessment of drug causality in Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: Comparison with case-control analysis. *Clin Pharmacol Ther.* 2010;88(1):60–68. doi:10.1038/clpt.2009.252
- Dodiuk-Gad RP, Chung WH, Valeyrie-Allanore L, Shear NH. Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: An update. *Am J Clin Dermatol.* 2015;16(6):475–493. doi:10.1007/s40257-015-0158-0
- Schwartz RA, Mc Donough PH, Lee BW. Toxic epidermal necrolysis: Part I. Introduction, history, classification, clinical features, systematic manifestations, etiology, and immunopathogenesis. *J Am Acad Dermatol.* 2013;69(2):173.e1–13. doi:10.1016/j.jaad.2013.05.003
- Levi N, Bastuji-Garin S, Mockenhaupt M, et al. Medications as risk factors of Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in children: A pooled analysis. *Pediatrics.* 2009;123(2):e297–304. doi:10.1542/peds.2008-1923
- Miliszewski MA, Mark G, Kirchhof MG, Sikora S. Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: An analysis of triggers and implications for improving prevention. *Am J Med.* 2016;129(11):1221–1225. doi:10.1016/j.amjmed.2016.03.022
- Chatproedprai S, Wutticharoenwong V, Tempark T, Wanankul S. Clinical features and treatment outcomes among children with Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: A 20-year study in a tertiary referral hospital. *Dermatol Res Pract.* 2018;2018:3061084. doi:10.1155/2018/3061084
- Kowalska M, Kowalik A. Dermatologic adverse events associated with chemotherapy and targeted anticancer therapy. *Przegl Dermatol.* 2016;103(2):127–138. doi:10.5114/dr.2016.59135
- Olson D, Watkins LK, Demirjian A, et al. Outbreak of mycoplasma pneumoniae: Associated Stevens–Johnson syndrome. *Pediatrics.* 2015;136(2):e386–394. doi:10.1542/peds.2015-0278
- Blanco N, Gutiérrez B, Valls I, et al. Stevens–Johnson syndrome in childhood. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2017;92(5):241–244. doi:10.1016/j.oftal.2016.10.003
- Hinc-Kasprzyk J, Polak-Krzemińska A, Ożóg-Zabolska I. Toxic epidermal necrolysis. *Anaesthesiol Intensive Ther.* 2015;47(3):257–262. doi:10.5603/AIT.2015.0037
- Heelan K, Shear NH. Cutaneous drug reactions in children: An update. *Paediatr Drugs.* 2013;15(6):493–503. doi:10.1007/s40272-013-0039-z
- Pavlos R, Mallal S, Ostrov D, Pompeu Y, Phillips E. Fever, rash, and systematic symptoms: Understanding the role of virus and HLA in severe cutaneous drug allergy. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2014;2(1):21–33. doi:10.1016/j.jaip.2013.11.005
- Yu J, Brandling-Bennett H, Co DO, Nocton JJ, Stevens AM, Chiu YE. Toxic epidermal necrolysis – like cutaneous lupus in pediatric patients: A case series and review. *Pediatrics.* 2016;137(6):e20154497. doi:10.1542/peds.2015-4497
- Ueta M, Tokunaga K, Sotozono C, et al. HLA class I and II gene polymorphisms in Stevens–Johnson syndrome with ocular complications in Japanese. *Mol Vis.* 2008;14:550–555.
- Chung WH, Hung SI. Recent advances in the genetics and immunology of Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrosis. *J Dermatol Sci.* 2012;66(3):190–196. doi:10.1016/j.jdermsci.2012.04.002
- Adler NR, Aung AK, Ergen EN, Trubiano J, Goh MSY, Phillips EJ. Recent advances in the understanding of severe cutaneous adverse reactions. *Br J Dermatol.* 2017;177(5):1234–1247. doi:10.1111/bjd.15423
- Łoboda J, Dudzik A, Chomyszyn-Gajewska M. Zespół Stevensa–Johnsona oraz zespół toksycznej nekrolizy naskórka – na podstawie piśmiennictwa. *Przegl Lek.* 2015;72(1):35–37. http://www.wple.net/plek/numery_2015/numer-1-2015/35-37.pdf. Dostęp 6.11.2019.
- Bertulyte I, Schwan S, Hallberg P. Identification of risk factors for carbamazepine-induced serious mucocutaneous adverse reactions: A case-control study using data from spontaneous adverse drug reaction reports. *J Pharmacol Pharmacother.* 2014;5(2):100–138. doi:10.4103/0976-500X.130051
- Jung A, Kuligowski R, Kalicki B. Zespół Stevensa–Johnsona – obserwacje kliniczne. *Alergia.* 2005;3(25):42–44.
- White KD, Chung WH, Hung SI, Mallal S, Phillips EJ. Evolving models of the immunopathogenesis of T cell-mediated drug allergy: The role of host, pathogens, and drug response. *J Allergy Clin Immunol.* 2015;136(2):219–234. doi:10.1016/j.jaci.2015.05.050
- Creamer D, Walsh SA, Dziewulski P, et al. UK guidelines for the management of Stevens–Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis in adults 2016. *Br J Dermatol.* 2016;174(6):1194–1227. doi:10.1016/j.bjps.2016.04.018
- Gueudry J, Roujeau JC, Binaghi M, Soubrane G, Muraine M. Risk factors for the development of ocular complications of Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *Arch Dermatol.* 2009;145(2):157–162. doi:10.1001/archdermatol.2009.540
- Morales ME, Purdue GF, Verity SM, Arnold BD, Blomquist PH. Ophthalmic manifestations of Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis and relation to SCORTEN. *Am J Ophthalmol.* 2010;150(4):505–510. doi:10.1016/j.ajo.2010.04.026
- Alerhand S, Cassella C, Koefman A. Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in the pediatric population: A review. *Pediatr Emerg Care.* 2016;32(7):472–478. doi:10.1097/PEC.0000000000000840
- Catt CJ, Hamilton GM, Fish J, Mireskandari K, Ali A. Ocular manifestations of Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis.

- ysis in children. *Am J Ophthalmol*. 2016;166:68–75. doi:10.1016/j.ajo.2016.03.020
26. Finkelstein Y, Soon GS, Acuna P, et al. Recurrence and outcomes of Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in children. *Pediatrics*. 2011;128(4):723–728. doi:10.1542/peds.2010-3322
 27. Scott-Lang V, Tidam M, McKay D. Toxic epidermal necrolysis in children successfully treated with infliximab. *Pediatr Dermatol*. 2014;31(4):532–534. doi:10.1111/pde.12029
 28. Lerch M, Mainetti C, Terziroli Beretta-Piccoli B, Harr T. Current perspectives on Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2018;54(1):147–176. doi:10.1007/s12016-017-8654-z
 29. Aihara Y, Oyama Y, Ichikawa K, et al. Toxic epidermal necrolysis in 4-year old boy successfully treated with plasma exchange in combination with methylprednisolone and iv immunoglobulin. *J Dermatol*. 2012;39(11):951–952. doi:10.1111/j.1346-8138.2012.01534.x
 30. Hinc-Kasprzyk J, Polak-Krzemińska A, Głowacka M, Ożóg-Zabolska I. Zastosowanie plazmaferezy w zespole toksycznej nekrozy naskórka u 4-letniego chłopca. *Anest Int Ter*. 2015;47(3):217–220.
 31. Renke J, Sobkowiak M, Wołowska E. Przypadki poważnych działań niepożądanych po zastosowaniu farmakoterapii zaburzeń zachowania i snu u dzieci. *Forum Medycyny Rodzinnej*. 2011;5(5):424–428. <https://journals.viamedica.pl/forum-medycyny-rodzinnej/article/download/14160>. Dostęp 6.11.2019.
 32. Kohanim S, Palioura S, Saeed HN, et al. Stevens–Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis: A comprehensive review and guide to therapy. I. Systemic disease. *Ocul Surf*. 2016;14(1):2–19. doi:10.1016/j.jtos.2015.10.002
 33. Del Pazzo-Magana BR, Lazo-Langer A, Carleton B, Castro-Pastrana LI, Rieder MJ. A systematic review of treatment of drug-induced Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in children. *J Popul Ther Clin Pharmacol*. 2011;18:e121–133.
 34. Ferrandiz-Pulido C, Garcia-Patos V. A review of causes of Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in children. *Arch Dis Child*. 2013;98(12):998–1003. doi:10.1136/archdischild-2013-303718
 35. Abela C, Hartmann CE, De Leo A, et al. Toxic epidermal necrolysis (TEN): The Chelsea and Westminster Hospital wound management algorithm. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2014;67(8):1026–1032. doi:10.1016/j.bjps.2014.04.003
 36. Mayes T, Gottschlich M, Khoury J, Warner P, Kagan R. Energy requirements of pediatric patients with Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *Nutr Clin Pract*. 2008;23(5):547–550. doi:10.1177/0884533608323434
 37. World Health Organization. WHO guidelines on the pharmacological treatment of persisting pain in children with medical illnesses. Genewa, Szwajcaria: World Health Organization: 2012. <https://apps.who.int/iris/handle/10665/44540>. Dostęp 6.11.2019.
 38. Chave TA, Mortimer NJ, Sladden MJ, Hall AP, Hutchinson PE. Toxic epidermal necrolysis: Current evidence, practical management and future directions. *Br J Dermatol*. 2005;153(2):241–253. doi:10.1111/j.1365-2133.2005.06721.x
 39. Olczak-Kowalczyk D, Krasuska-Sławińska E, Wieteska-Klimczak A, Siemieńska M, Daszkiewicz M, Ruszkowska L. Błona śluzowa jamy ustnej u dzieci z zespołem toksycznej nekrozy naskórka. *Nowa Stomatologia*. 2011;1:23–30. http://www.nstomatologia.pl/wp-content/uploads/2014/10/ns_2011_023-030.pdf. Dostęp 6.11.2019.
 40. McNichol L, Lund C, Ted Rosen T, Gray M. Medical adhesives and patient safety: State of the science consensus statements for the assessment, prevention, and treatment of adhesive-related skin injuries. *J Wound Ostomy Continence Nurs*. 2013;40(4):365–380. doi:10.1097/NOR.0b013e3182a39caf
 41. Das S, Ramamoorthy R. Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in children. *Indian J Pediatr Dermatol*. 2018;19(1):9–14. doi:10.4103/ijpd.IJPD_120_17
 42. Singer AJ, Talan DA. Management of skin abscesses in the era of methicillin-resistant staphylococcus aureus. *N Engl J Med*. 2014;370(11):1039–1047. doi:10.1056/NEJMr1212788
 43. Lin YS, Chen J, Li Q, Pan KP. Moisture vapour transmission rates of various transparent dressings at different temperatures and humidities. *Chin Med J (Engl)*. 2009;122(8):927–930. doi:10.1097/NOR.0b013e3182a39caf
 44. Peng YZ, Yuan ZQ, Xiao GX. Effects of early enteral feeding on the prevention of enterogenic infection in severely burned patients. *Burns*. 2001;27(2):145–149. doi:10.1016/s0305-4179(00)00078-4